

Второй образовательный семинар ОНМБ: лекции по нервно-мышечной патологии профессора неврологии ЭНТОНИ АМАТО

(Гарвардская медицинская школа, Бостон)

В конце августа 2011 г. по приглашению Общества специалистов по нервно-мышечным болезням Москву посетил один из ведущих специалистов мира в области заболеваний периферической нервной системы и мышечной патологии Энтони Амато, руководитель неврологической клиники, профессор Гарвардской медицинской школы (США).



Целями приезда профессора Гарвардской медицинской школы Энтони Амато были чтение лекций и проведение цикла семинаров по проблемам диагностики и лечения заболеваний периферического нейромоторного аппарата, а также установление контакта со специалистами в этой области в России. Лекции и семинары проводились в течение двух дней на базе НИИ нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко РАМН.

Мероприятие вызвало огромный интерес у специалистов из разных городов России, работающих в области нервно-мышечной патологии. Профессор Амато с удивлением обратил внимание на то, что основную аудиторию составляли врачи не старше 35 лет, что вслило подлинный энтузиазм в американского гостя, и в результате он существенно расширил первоначальную программу, начиная лекции в 11 часов

утра и заканчивая рабочий день в 8 вечера. Необходимо отметить, что аудитория оставалась заполненной до окончания семинара.

Свое выступление Э. Амато начал с освещения общих вопросов клинической оценки пациента с болезнями периферического нейромоторного аппарата. Были подробно рассмотрены основные моменты показаний к необходимым и достаточным исследованиям для установления диагноза. Особое внимание профессор Амато уделил рассмотрению характера мышечной слабости, важности возраста дебюта болезни и ее течения, причин, позволяющих предположить врожденный или приобретенный тип патологии, а также роли в диагностике сопутствующих симптомов со стороны других органов и систем. Подобный подход позволил охватить самые разные виды патологии, связанной с поражением кортикоспинального тракта, мотонейронов передних рогов спинного мозга, периферических нервов (моторных, сенсорных и автономных волокон), а также с нарушениями нервно-мышечной передачи (пре- и постсинаптических вариантов нарушений) и функций мышц. Особое внимание было обращено на факт возможного проявления наследственной патологии не только в грудном, раннем детском и подростковом возрасте, но и у взрослых и даже пожилых лиц.

Были предоставлены алгоритмы дифференциальной диагностики, а также рассмотрена роль нейрофизиологических методов обследования, которые остаются актуальными и сегодня, несмотря на активное развитие биологических, биохимических и иммунологических методов диагностики. Профессор обратил внимание на диагностическую значимость повышения уровня таких показателей, как антитела к GM1 у пациентов с мультифокальной моторной нейропатией и синдромом Гийена–Барре, и их отсутствие при генерализованных сенсорных нейропатиях; обнаружение анти-MAG-антител при дистальных нейропатиях толстых волокон и анти-Hu-антител при паранеопластических сенсорных ганглионопатиях (дебют с утраты



толстых волокон и сенсорной атаксии). Показана низкая диагностическая значимость и специфичность антисульфатидных антител.

Отдельная лекция была посвящена современным представлениям о генетической природе и патофизиологии наиболее распространенных мышечных дистрофий с рассмотрением состояний с нестандартным фенотипом (наличие миалгий, миоглобинурии, изолированной кардиомиопатии с асимптомным и идиопатическим повышением креатинфосфокиназы). Представлены результаты генетических, эпидемиологических и ДНК-исследований первично-мышечных болезней с оценкой их полиморфизма. Дана оценка роли и места использования таких методов, как вестерн-блоттинг, а также иммуногистохимическое исследование мышечных биоптатов. Рассмотрены попытки лечения наследственных мышечных заболеваний с применением кортикостероидов (преднизолон и дефлазакорт) с целью замедлить прогресс заболевания. Дана оценка рисков развития в этом случае побочных явлений (задержка роста, артериальная гипертензия, катаракта, снижение толерантности к глюкозе, увеличение массы тела, остеопороз).

Освещая проблемы мышечной патологии, профессор Амато большое внимание уделил диагностике и дифференциальной диагностике воспалительных болезней мышц (полимиозит, дерматомиозит), их морфологическим и иммуногистохимическим особенностям, вопросам терапии и общим принципам ведения пациентов. В рамках обсуждения аутоиммунных болезней мышц отдельная лекция была посвящена такой относительно редкой патологии, как миозит с включениями. Важность правильной и своевременной диагностики данного заболевания обусловлена большим числом диагностических ошибок и необоснованного назначения сильнодействующих препаратов, подавляющих иммунную систему человека. Профессор Амато предостерег от увлечения пересмотром и созданием новых классификаций воспалительных болезней мышц, проиллюстрировав выступление выдержками из остроумной статьи под названием «Дра-

коны, единороги и другие мифологические животные» (A.A. Amato, R.C. Griggs. *Neurology* 2003;61;285–90).

В лекции, посвященной лечению периферических нейропатий, на конкретных клинических примерах с оценкой особенностей диагностики, были показаны современные возможности эффективной терапии острых и хронических воспалительных нейропатий, нейропатий на фоне системных ревматологических заболеваний, множественной мультифокальной мононейропатии, мультифокальной приобретенной демиелинизирующей сенсорной и моторной нейропатий. Подробно рассмотрены доказательства эффективности внутривенного иммуноглобулина человека, основанные на результатах многочисленных исследований, включая двойное слепое, плацебоконтролируемое; подчеркивалось обязательное соблюдение общепринятой дозировки и режимов внутривенной иммунотерапии, обоснование назначения других иммуносупрессоров (например, циклофосфида, который может удлинять интервал между необходимыми дозами внутривенного иммуноглобулина).

Обсуждены вопросы терапии сенсорных нейропатий тонких волокон, убедительно показана высокая информативность при этой патологии биопсии кожи с исследованием интраэпидермальных нервных волокон кожного нерва. Это сообщение особенно актуально, так как большинство специалистов диагностируют нейропатию тонких волокон на основании анамнеза, клиники и электрофизиологических исследований. Это объясняется тем, что большинству центров в США недоступны специализированные методики тестирования сенсорной системы, еще меньше они доступны в других странах.

В перерывах между лекциями участники семинара имели возможность в непосредственной обстановке пообщаться с профессором, который реагировал на такую инициативу с большим интересом. Лекции профессора Амато отличались богатством иллюстративного клинического, морфологического и нейрофизиологического материала. С любезного разрешения автора эти лекции были предоставлены участникам семинара.

По окончании лекций профессор Амато принял участие в клинических разборах. Пациенты были представлены Л.В. Брылевым, к.м.н., научным сотрудником Научного центра неврологии РАМН, и О.В. Гильвановой, сотрудником Московского миастенического центра. Особый интерес у аудитории вызвала представленная председателем Общества специалистов по нервно-мышечным болезням профессором С.С. Никитиным пациентка с истерией, которая в течение нескольких лет проходила лечение у отечественных и зарубежных специалистов по поводу мышечной патологии.

На прощание профессор Амато поблагодарил собравшихся за проявленный интерес к его лекциям и пожелал всем профессиональных успехов.

Материал подготовила Мария Ковальчук